Aus der Königlichen Psychiatrischen und Nervenklinik
der Universität Kiel.

Zur Symptomatologie der Chorea Huntington.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Erich Fiedler

aus Schleswig.

Kiel 1910.

Druck von H. Fiencke.

Aus der Königlichen Psychiatrischen und Nervenklinik
der Universität Kiel.

Zur Symptomatologie der Chorea Huntington.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Erich Fiedler

aus Schleswig.

Kiel 1910.

Druck von H. Fiencke.

No. 59.
Rektoratsjahr 1909/1910.
Referent: Dr. **Siemerling.**
Zum Druck genehmigt:
Dr. **Siemerling,**
z. Z. Dekan.

Dem Andenken meiner lieben Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153522_0012

Ein Rückblick auf die Wandlungen, die der Begriff des »Veitstanzes« im Laufe der Jahrhunderte erfahren hat, würde ein interessantes Stück Kulturgeschichte vor unseren Augen entrollen.

Es würde jedoch in den Rahmen dieser Arbeit nicht hineinpassen, eine erschöpfende Darstellung davon zu geben, sodaß ich mich darauf beschränken werde, das Hauptsächlichste aus der Geschichte dieser interessanten Krankheit zu erwähnen.

Schon vor dem XIV. Jahrhundert waren einige Fälle von der sog. »Tanzwut« bekannt. Der Name »Veitstanz« stammt wahrscheinlich aus dem Jahre 1374, denn man glaubte damals durch eine Wallfahrt zum heiligen Veit von diesen endemischen, auf psychischer Überreiztheit beruhenden Zuständen der Tanzwut geheilt zu werden. Im Lauf der Zeit trat die Krankheit seltener auf, und es verschob sich deshalb auch ihr Begriff. Man verflocht die Namen anderer, ähnlicher Krankheitsbilder damit und brachte auch solche Symptome hinein, die wir heute unter »Chorea minor« zusammenfassen.

Diesen Symptomenkomplex griff zuerst Sydenham, ein englischer Arzt, heraus und legte auf ihn den größten Wert. Nach Sydenham bevorzugt die »Chorea minor s. infectiosa« das jugendliche Alter und spricht sich aus in choreatischen Bewegungen und leichter Gemütsverstimmung. Heredität kommt nicht in Frage.

Trotz dieser genaueren Definition Sydenhams herrschte dennoch keine Klarheit über den Krankheitsbegriff. Besonders in Deutschland war dies der Fall, wo man auch im XVIII. Jahrhundert unter dem Namen »Veitstanz« noch alle möglichen Affektionen des Körpers zusammenfaßte, die sich in abnormen Bewegungen aussprachen, wie Epilepsie, Paralysis agitans etc. In England dagegen herrschte schon Sydenhams Ansicht. Später verwischte sich allerdings auch hier wieder der Begriff, sodaß auch jetzt noch allgemeine Verwirrung herrschte.

1801 versuchte zuerst Wichmann eine Klarstellung, in der er auf die verschiedene Auffassung von englischer und deutscher Seite aufmerksam machte.

»Jene betonte die partiellen Convulsionen, bestehend aus Kopfschütteln, Zuckungen in der Gesichtsmuskulatur etc.; diese bezeichnete als Veitstanz eine Krankheit, die sich durch große Bewegungen auszeichnete, ohne daß von wirklichem Tanzen die Rede sei«.

Doch auch jetzt kam man zu keiner Einigung, Wicke unterschied im Jahre 1844 den deutschen Veitstanz als den »großen s. Germanorum« von dem englischen, den er als eine »in unwillkürlichen Muskelbewegungen bestehende Krankheit« beschrieb, während Gittermann dem »großen Veitstanz« die Selbstständigkeit absprach und nur die Sydenham'sche Form als Veitstanz bezeichnet wissen wollte.

Auch Ziemssen leugnete den Begriff der »Chorea magna«; sie sei keine Krankheit sui generis, sondern nur der Ausfluß echter Psychosen und Cerebralleiden einerseits; der Hysterie und Simulation andererseits.

Trotz dieser Feststellung Ziemssens faßte man auch weiterhin den Kranhheitsbegriff der Chorea nicht als einen einheitlichen auf, weil man nämlich die Fälle der symptomatischen mit denen der chronischen, progressiven Chorea vermischte. Übereinstimmend sind bei beiden nur die eigentümlichen Bewegungen, während sie aetiologisch und klinisch scharf zu trennen sind.

Die »Chorea minor« oder wie Wollenberg sie bezeichnet »infektiosa«, befällt vornehmlich das Kindes- und

jugendliche Alter und zwar besonders gern das weibliche Geschlecht, das wiederum meistens im 15.—25. Lebensjahr erkrankt. Als Aetiologie wird oft eine Gemütsbewegung, ein Schreck etc. genannt, ferner Gravidität und Trauma. Sehr häufig besteht aber eine Beziehung zu infektiösen Momenten, besonders Polyarthritis rheumatica und Endocarditis.

Das hervorstechendste Symptom sind die unwillkürlichen Bewegungen, die sich durch Zwecklosigkeit ihrer Form und Richtung auszeichnen.

Die ev. vorkommenden Geistesstörungen sind gemütlicher Art, die sich in seltenen Fällen zu ausgesprochenen Psychosen, z. B. Depressionszuständen, halluzinatorischen Delirien steigern können.

Die Dauer der Krankheit ist verschieden, 2—12 Monate, doch sind Recidive häufig. Die Prognose ist günstig, da meist Heilung erfolgt und Todesfälle selten sind.

Der ev. Sektionsbefund ist negativ.

Von dieser Chorea minor s. infectiosa trennen wir scharf die Form, die kurz gesagt ein unheilbares, chronisches meist in Folge direkter Vererbung oder anderweitiger hereditärer Einflüsse stehendes Leiden darstellt. Sie befällt das vorgerückte Alter und hat schwere psychische Erscheinungen zur Folge.

Mit der Geschichte dieses letzten Krankheitsbildes ist der Name der Familie Huntington in Long-Island eng verknüpft.

Georg Huntington legte die Erfahrungen seiner Vorfahren und auch eigene seiner unten zu erörternden Schilderung dieser Krankheitsform zu Grunde.

Wenn auch in der Literatur vor seiner Zeit schon einige Angaben über sie existieren, so schmälert dieser Umstand sein Verdienst nicht im mindesten. So wollen schon Waters, Charles Gorman und Lyon (1863) Beobachtungen über diese Krankheit angestellt haben.

Während man bisher der Ansicht war, daß die Originalarbeit Huntingtons (1872) verloren gegangen sei, und die meisten Autoren, die sich mit dem Thema befaßten, ihr Bedauern darüber aussprechen, haben wir es Dr. Steyerthal

zu verdanken, daß dieser Irrtum neuerdings aufgeklärt worden ist. Durch die Vermittlung eines amerikanischen Arztes, Whiting in Philadelphia, gelang es ihm, eine genaue Abschrift der Originalarbeit Huntingtons zu bekommen. Er hat sie 1908 im Archiv f. Psychiatrie Bd. 44 in deutscher Übersetzung veröffentlicht.

Die Definition der Krankheit ist kurz folgende (Wollenberg):

»Die Krankheit ist erblich. Es gibt ganze Choreafamilien, in denen sich das Leiden von Generation zu Generation fortpflanzt. Wird eine Generation übersprungen, so bleibt auch die dritte verschont. Die Krankheit steigert sich zu den höchsten Graden, führt meist zu schwersten Geistesstörungen und ist unheilbar. Der Beginn fällt zwischen das 30.—40. Lebensjahr und beide Geschlechter werden gleichmäßig befallen.«

Mehr als zehn Jahre blieb seine Arbeit die einzige Veröffentlichung über diese Choreaform, bis Ewald 1884 2 Fälle beschrieb, wonach dann in der folgenden Zeit jährlich weitere Fälle von anderen Autoren publiciert wurden.

Es blieb naturgemäß nicht aus, daß mit der anwachsenden Zahl der Beobachtungen auch Huntingtons Definition eine Umwandlung erfuhr, und daß sich auch die neueren Forscher oft in Gegensatz zu einander stellten.

Fast allgemein anerkannt wurde schon damals die Selbstständigkeit der Krankheit. Es zeigte sich dagegen bald, daß die Ansicht Huntingtons mancher Ergänzungen und Berichtigungen bedurfte. Besonders war dies in bezug auf die Aetiologie der Fall. Huntington betonte unbedingt das Moment der Erblichkeit, während man nach ihm dies nicht für alle Fälle gelten ließ. Hoffmann besonders teilte der Heredität keine größere Rolle zu, als bei anderen Nerven-Krankheiten, und wollte deshalb das Beiwort »hereditär« ganz streichen. Er schlug die Bezeichnung »Chorea chronica progressiva« vor. Auch in dem von mir beobachteten Fall, über den weiter unten berichtet werden soll, läßt sich von Heredität keine Spur nachweisen.

Während Charkot, Huet, Jolly u. a. der Chorea chronica immer noch die Selbstständigkeit absprechen und sie nur als eine chronische Form der Chorea minor aufgefaßt wissen wollten, die bald mit Heredität, bald ohne einherginge, ist es heute nach Ansicht aller Autoren kein Zweifel mehr, daß die Chorea chronica als Krankheit sui generis anzusprechen sei. Die Richtigkeit dieser Ansicht erhellt wohl am besten aus einem kurzen Vergleich mit der oben beschriebenen Chorea minor, den ich hier einfügen möchte.

Es kommen bei der chronischen Chorea infectiöse Prozesse als aetiologische Momente nicht in Frage. Sie entsteht chronisch, bei weitem am häufigsten hereditär, vornehmlich bei Erwachsenen. Beziehungen zu Herzstörungen usw. sind höchstens zufällige. Besonders schwer sind die Störungen auf intellectuellem Gebiet, wo meistens starke Schädigungen vorkommen. Der Charakter der Krankheit ist progressiv, von übelster Prognose. Die pathologisch-anatomischen Untersuchungen haben meist positive Resultate.

Es geht aus diesem kurzen Vergleich wohl zur Genüge hervor, daß ein Zusammenwerfen der Chorea minor mit der Chorea chronica nicht mehr angängig ist.

Nach dieser flüchtigen Gegenüberstellung möchte ich nun auf die chronische Form, als mein eigentliches Thema, etwas näher eingehen.

Zunächst wäre die Aetiologie zu betrachten. Wir haben sshon gesehen, daß die Heredität eine dominierende Stellung einnimmt, daß Huntington sie unbedingt bejahte. Für die meisten Fälle ist diese Ansicht die richtige.

Es gibt ganze Choreafamilien, und viele Forscher haben Stammbäume solcher Familien mitgeteilt.

Wollenberg stellte die Stammbäume der großen Choreafamilien Waldi-Wipfler, Wey, N. Peretti u. a. zusammen. Weyrauch berichtet von einer Familie, in der in drei Generationen 8 ausgesprochene Fälle von Chorea vorkamen.

Sehr interessant ist die Familiengeschichte der Kamps, die Curschmann im Jahre 1908 beschrieben hat, und auf die ich etwas näher eingehen möchte.

Der Urgroßvater litt an der »zuckenden Krankheit«, ebenso der Großvater, während es sich bei dessen Geschwistern nicht genau feststellen ließ. Zwei oder mehr Brüder des Großvaters sollen immerhin an Zuckungen gelitten haben.

In der folgenden Generation blieb nur ein einziges Familienmitglied, ein Mädchen, verschont, der Vater, seine drei Brüder, ein Vetter und eine Cousine, im ganzen sechs Menschen sind erkrankt. Die von Curschmann beobachtete Generation weist vier Choreatiker auf, fünfzehn Mitglieder stehen noch vor dem 25. Lebensjahr oder sind schon in jugendlichem Alter gestorben. Wieviele unter den ersteren noch choreatisch werden, kann erst die Zukunft lehren.

Es ist in vorstehenden Ausführungen oft von dem Alter der Erkrankten die Rede gewesen. Als ein typisches Symptom der Chorea wird auch der Beginn in höherem Alter, 30.—40. Lebensjahr, angesehen.

Nach Beobachtungen Heilbronners scheint sich dieses von Generation zu Generation zu verschieben, indem die Huntingtonsche Chorea die Tendenz zeigt, in den folgenden Geschlechtern immer jüngere Individuen zu befallen.

Curschmann stellt diese Tatsache auch für die von ihm beobachtete Familie Kamps fest. »Die Generation der Enkel verfällt dem Familienschicksal, der Chorea chronica, in einem über dreißig Jahr früheren Lebensalter als der Großvater«.

Danach wäre also nicht nur die Krankheit, sondern auch die familiäre Neigung dazu eine progressive (Lange). Ob auch die Schwere des Leidens eine progressive Tendenz zeigte, ließ sich in den Fällen leider schwer feststellen.

Andere Forscher legen auf die Heredität nicht denselben Wert; sie betrachten sie zwar als hervorstechendes Moment, wollen den Begriff aber nicht so eng fassen und auch auf jene Neurosen und Neuropsychosen angewandt sehen, die auch sonst zu degenerativen Nervenkrankheiten führen.

Als Belege hier nur einige Fälle:

Faclam berichtet von einer Beobachtung, wo keine hereditäre Belastung vorhanden war, sondern wo die Erkrankung durch einen epileptischen Anfall eingeleitet wurde; nach allen sonstigen Symptomen war es eine ausgesprochene Chorea.

Ebenso lag es bei einem zweiten Fall, wo die Psychose stark paranoïsche Züge aufwies. Allerdings hat auch Faclam in sechs anderen Beobachtungen choreatische Belastung gefunden.

In einem Falle, den Hoffmann anführt, war auch keine Heredität vorhanden, Mutter und Schwester litten an Epilepsie.

Jolly behauptet, daß in der Ascendenz und Dencendenz der Choreatiker Epilepsie häufig vorkommt. Schmidt, Schlesinger u. a. heben hervor, daß Vererbung zwar die Regel sei, daß aber ein Ersatz durch Epilepsie, schwere Hysterie etc. möglich sei.

Als weiteres aetiologisches Moment wird Trauma angegeben.

Lange berichtet folgenden Fall aus der Tübinger Klinik:

»Der Vater des Patienten erkrankte im Anschluß an ein schweres Trauma im 5. Dezennium seines Lebens an Chorea, familiäre Belastung war nicht vorhanden; der Patient selbst wurde schon im 23. Lebensjahr auch im Anschluß an ein Trauma Choreatiker«.

In einem Falle, den Amdohr 1901 beschrieb, fehlte auch jede hereditäre bezw. neuropatische Belastung. Hier begann die Chorea ebenfalls nach einem schweren Trauma, Verletzung an Kopf und Steißbein.

Eine Aufzählung aller publicierten Fälle würde mich zu weit führen.

Den Zusammenhang zwischen Chorea und Epilepsie will Hoffmann an dem Fall »Kärcher« beweisen:

Kärcher: Mutter, Epilepsie mit 39 J. † mit 41 J.

Tochter	Tochter	Sohn
Epilepsie mit 29 J.	Epilepsie 26 J.	Chorea 40 J.
† mit 39 J.	† 40 J.	Epilepsie 50 J.

Jolly beobachtete einen Fall, der später von Remak ergänzt wurde:

Vater, mit 48 Jahren an Blutsturz gestorben } keine
Mutter, mit 48 „ „ Cholera „ } Chorea.

Sohn, Chorea mit Blödsinn, gest. mit 56 Jahren.
Tochter, Chorea mit Blödsinn, gest. mit 46 Jahren.
Sohn, Chorea, Epilepsie vom 23.—31. Lebensjahr.
Enkelin, Chorea seit dem 21. Jahr.
2 Enkelinnen von 30 und 35 Jahren keine Chorea.

Man wird aus allen angeführten Beobachtungen unschwer ersehen, daß das hereditäre Moment nicht mehr so unbedingt betont werden darf, wie Huntington es tat, sondern daß die choreatische Belastung auch durch eine allgemein nervöse Belastung, Trauma u. a. ersetzt werden kann.

Das Kardinalsymptom der Chorea chronica progressiva bilden die motorischen Reizerscheinungen. Sie sind anfangs gering, beschränkt auf Gesicht und Extremitäten. Allmählich jedoch nehmen die Bewegungen an Intensität zu, bis sie schließlich die ganze vom Willen beherrschte Muskulatur ergriffen haben. Die Bewegungen tragen den Charakter von ungewollten und unkoordinierten. Unbeteiligt sind hieran — im Gegensatz zur Sydenham'schen Chorea — fast immer die Muskeln des bulbus oculi, wie fast alle Autoren übereinstimmend berichten; nur von Söldner (1895) führt einen gegenteiligen Fall an. (Müller). Die Bewegungen im Gesicht haben ein fortwährendes Grimassenschneiden zur Folge.

In wachem Zustande sind die Bewegungen fortgesetzt vorhanden, während sie im Schlafe sistieren. Es ist fast allen Beobachtern aufgefallen, daß sie bei Gemütsbewegungen zunehmen, bei gewollten Bewegungen nachlassen.

Liebers beschreibt z. B. solchen Fall, bei dem die Zuckungen in typischer Weise im Schlafe aufhörten, wie auch bei intendierten Bewegungen, wobei nur ein feinschlägiger Tremor übrig blieb. Die Zuckungen waren langsamer als bei der Sydenham'schen Form.

Die choreatische Unruhe des Stammes und der Extremitäten trat erst beim Gehen oder Stehen richtig in die Erscheinung, also, wenn der die Erhaltung des Gleichgewichts regulierende Apparat in Tätigkeit trat« (Kleinhirn).

Die Tatsache, daß intendierte Bewegungen die choreatische Unruhe zum Aufhören brachten, ist von vielen als

differential-diagnostisches Zeichen gegenüber der Chorea minor angeführt worden, so besonders von Ewald (1884), Peretti, Lamois (1888) u. a.

Nach Jolly's Ansicht lernt der Patient Zeiten, in denen die Zuckungen nicht so stark sind, praktisch auszunützen.

Ein von Müller beobachteter Kranker brachte es fertig, eine ganze Reihe zuckender Muskelgruppen minutenlang zur Ruhe zu zwingen.

Nach all diesem scheint also ein gewisser Einfluß des Willens, wenigstens temporär wahrscheinlich zu sein, doch mit der Verschlimmerung der Krankheit nimmt wohl der Willenseinfluß ab. Manche Autoren geben aber den Einfluß des Willens als überhaupt nicht erwiesen an.

Die Sprache der Choreatiker ist behindert und undeutlich, teils infolge der Bewegungen der Zunge, teils derjenigen der Schling-, Kehlkopf- und Atemmuskulatur, besonders auch des Zwerchfells. Durch die Beteiligung der Schlingmuskulatur kommt es auch zu Störungen in der Nahrungsaufnahme, zu Schluckpneumonien und Lungengangrän, wodurch häufig der Exitus veranlaßt wird.

Die Kranken sind bis zuletzt im Stande zu gehen, nur ist der Gang eigentümlich verändert. Die Zuckungen ergreifen bald den Fuß, bald das Becken, bald Arm oder Rumpf, wodurch es zu einer wiegenden Bewegung des Stammes oder zu tänzelnden Beinbewegungen und Armschleudern kommt — alles in dauernder Folge und stetem Wechsel. —

Die motorische Kraft und Sensibilität bleibt im Wesentlichen ungeschwächt erhalten. Häufig festgestellt — u. a. von Wollenberg, Bicnacki, Soldner — ist eine gesteigerte Erregbarkeit der Sehnenreflexe, während man veränderte elektrische Erregbarkeit, Sensibilitätsstörungen etc. nicht bemerkte.

Blasen- und Mastdarmstörungen sind wohl nur zufällige Begleiterscheinungen.

Von großer Bedeutung sind neben den körperlichen Krankheitserscheinungen die psychischen Störungen, die fast

stets vorhanden sind und sich in einem bedeutenden Defekt des Intellekts äußern, einer Geistesschwäche, die meist zur völligen Verblödung führt.

Nach Kattwinkel handelt es sich allerdings nicht um eigentliche Demenz, sondern dieser Zustand wird nur durch partielle Gedächtnisstörungen und völligen Mangel an Aufmerksamkeit vorgetäuscht.

Müller führt Fälle an, bei denen der erste schwere Störungen des Intellekts oder des Gedächtnisses überhaupt nicht zeigte, beim zweiten hatte das Gedächtnis sehr gelitten, und mit seinen intellektuellen Eigenschaften stand der Patient auf der Stufe eines ganz jungen, unbegabten Schülers. Der dritte Kranke bot dagegen das Bild des schwersten psychischen Verfalls.

Müller meint, daß die Ausführungen Kattwinkels wohl kaum allgemeinen Beifall finden, denn in der Mehrzahl der Fälle handelt es sich eben doch um ausgesprochene Demenz.

Es gibt eben Ausnahmen von der Regel, wie ferner Curschmann berichtet, nach dessen Angaben unter elf Choreatikern einer Familie nur vier wirklich dement gewesen seien.

Es ist ferner die Frage oft erörtert worden, ob körperliche und seelische Störungen parallel mit einander gehen. Hierüber sind die Ansichten sehr geteilt.

Francotte erklärt, daß die dauernden Krampfbewegungen die Aufmerksamkeit beständig ablenken, und so jede geistige Concentration verhindern, wodurch der Intelligenzverfall begünstigt wird. Dazu würden Müllers Fälle passen, bei denen der Autor mit zunehmender Heftigkeit der Zuckungen eine Abnahme der psychich-intellectuellen Sphäre bemerkte.

Aus Curschmanns Arbeit geht hervor, »daß die Bewegungsstörung nicht das primäre, ursächliche Moment für die psychischen Veränderungen abgeben kann, da eine deutliche Inkongruenz zwischen der Demenz und der Stärke der choreatischen Erscheinungen bestand«. In einer Generation fanden sich Fälle mit enormen Motilitätsstörungen,

wobei die Kranken geistig gesund erschienen, in einer anderen traten ihm Kranken entgegen, deren Bewegungsstörungen minimal waren, während sie intellectuell schon deutlich reduciert waren. Dasselbe Verhalten, die Inkongruenz zwischen der Schwere der Intelligenzstörung und den choreatischen Bewegungserscheinungen, traf er nicht nur bei den verschiedenen Mitgliedern einer Choreafamilie, sondern auch in den verschiedenen Phasen der Krankheit desselben Individuums. Schließlich hat er, wie auch Etter, Fälle beobachtet, bei denen die psychischen Störungen den somatischen vorausgingen.

Hieraus schließt er, daß die psychischen Störungen nicht einfach als Folge der motorischen aufzufassen sind.

Einfügen könnte ich hier zwei Fälle von Weyrauch, bei denen der eine nach neun Jahren verblödete, der andere nach vier Jahren erst geringe Urteilsschwäche zeigte. Festgestellt sei nochmals, daß die meisten Autoren dabei bleiben, daß es sich bei der Chorea chronica um eine echte Demenz handelt, um Intelligenzstörungen, die sich bis zum völligen Blödsinn steigern, und daß gerade dieser Umstand ein wesentliches diagnostisches Merkmal der Erkrankung darstellt.

Die Stimmung der Kranken ist meistens eine deprimierte, manchmal reizbar, steigend bis zu heftiger Erregung. Oft kommt es in diesem Zustand zu Suicidversuchen.

Was die pathologische Anatomie der Huntingtonschen Chorea betrifft, so ist man auch hier noch zu keinem abschließenden Resultat gelangt, da die verschiedenen Autopsien verschiedene Ergebnisse gezeitigt haben.

Stier teilt einen eingehend untersuchten Sektionsfall mit (Arch. f. Psych. Bd. XXXVII).

Das Ergebnis war folgendes:

»Die Huntingtonsche Chorea beruht immer auf einer ererbten annormalen Anlage der motorischen Rindencentren, die oft schon makroscopisch als Assymetrie dieser Rindenteile oder größerer Hirnabschnitte sichtbar wird. Im späteren Leben fängt in den motorischen Centren die Neuroglia an zu wuchern, womit die eigentliche Erkrankung beginnt. Die Wucherung erfolgt herdweise oder diffus. Hand in

Hand mit dieser diffusen Wucherung geht fast immer eine Erkrankung der Gefäße, die ihrerseits meist zu lymphoïder Auswanderung in die perivasculären und pericellulären Räume, ja selbst zu richtigen Haemorrhagien führt. Fast immer erkranken gleichzeitig die mittleren und kleineren Ganglienzellen bis zum völligen Untergang, während die großen unversehrt bleiben. Bei längerem Bestand führt die diffuse Form der Erkrankung anatomisch meist zu einer Affektion der Hirnhaut und zum Schwund der Tangentialfasern, zu Nervenfaserdegeneration in Gehirn und Rückenmark, sowie zur allgemeinen Atrophie des Gehirns; klinisch zum Untergang aller höheren geistigen Funktionen, zur Demenz.«

Nach Besta ergab die mikroskopische Untersuchung starke Veränderungen an den Blutgefäßen im ganzen Centralnervensystem. Besonders an den kleinen Gefäßen fand sich weitgehende Sclerose. Bei den großen Gefäßen machte sich nur eine starke Infiltration der Adventitia bemerkbar. Die Gefäßerkrankung setzte sich auf die Pia fort. In der Rinde fand sich eine Schädigung der Tangentialfasern und der obersten Ganglienzellenschicht.

Er glaubt im Einklang mit anderen Autoren das Wesen des Processes besonders auf eine primäre Erkrankung der kleinen Hirngefäße zurückführen zu dürfen.

Daddi fand in zwei Fällen weitgehende Ganglienzellenveränderungen in den oberen Rindenschichten des Stirnhirns und der motorischen Region, daneben Neurogliavermehrung und Veränderungen der Gefäße auf sklerotischer Basis.

Müller hat eine große Anzahl von Fällen in Bezug auf pathologisch-anatomische Befunde zusammengestellt. Wenn auch die Ergebnisse bei den einzelnen verschieden sind, so stimmen sie doch darin überein, wie auch die eben angeführten Berichte, daß sich im Bezirk der Großhirnrinde das Stützgewebe pathologisch entwickelt und das Parenchym der Nachbarschaft verödet. Die pathologische Entwickelung beruht wohl nach der Ansicht der einen auf einer primären Gefäßerkrankung, die zur Proliferation der Neuroglia und mechanischen Druckatrophie der Ganglienzellen führt, nach der Meinung anderer auf einer ererbten, embryonalen Anlage.

Auch in den Fällen Stier, Daddi, Besta zeigte der Befund eine Gefäßerkrankung.

Man hat diese anatomischen Ergebnisse auch benutzt, um den Nachweis zu führen, daß die Chorea Huntingtons von der Sydenham'schen völlig verschieden sei, und wir haben ja auch aus den klinischen Symptomen oben schon diese Verschiedenheit der beiden Formen herausgelesen.

Der Verlauf der Chorea, über den kaum eine Meinungsverschiedenheit bestehen dürfte, ist ein durchaus chronisch progressiver. Die Prognose des Leidens ist, wie schon gesagt, infaust, die Therapie machtlos.

Ehe ich zu meinem Fall übergehe, den ich durch die Güte des Herrn Geheimrat Siemerling zu beobachten Gelegenheit hatte, will ich noch einige Auszüge aus Krankengeschichten geben, die auch neueren Datums sind, und kurz das Wichtigste daraus anführen. Eine Zusammenstellung der Fälle von 1901—1907 hat Jaeger im Jahre 08 gegeben, und es kann deshalb darauf verwiesen werden.

Curschmann beschreibt 1908 folgende Choreafälle, auf die ich schon früher des öfteren eingegangen bin.

»Adam K., 34 jähr. Tagelöhner. Aus der Anamnese ergibt sich schwere hereditäre Belastung mit progressiver Chorea. Gesund geboren, entwickelte er sich normal bis zum 27. Lebensjahr. Dann begann das Leiden, also sehr frühzeitig, langsam und schleichend ohne irgendeine Ursache. Zuerst bemerkte man ein »Zucken« in den Zehen und Füßen, besonders in der Ruhe; bei Bewegungen noch eher unterdrückbar. Weiter Veränderung des Ganges und Befallenwerden der Arme und des Rumpfes. Nach 5 Jahren begann auch die Sprache zu leiden, sie wurde mühsam und »holperig«. Jetzt Zuckungen permanent, am schlimmsten in der unteren Rumpf- und Beinmuskulatur, nicht mehr zu unterdrücken. In psychischer Beziehung Verlust des Gedächtnisses, Patient wurde »stumpfer«; keine Erregung, keine Wahnideen etc.

Der Status ergab im allgemeinen keine Veränderungen des Nervensystems.

Im Liegen fallen rasche, zuckende Bewegungen in den

Zehen und im Fußgelenk auf, die z. T. einen fast myoklonischen Charakter tragen. In Armen und Händen, sowie Kopf und Rumpf keine Bewegungen. Beim Aufsetzen stellen sich bald Zuckungen in Händen und Armen ein, die bei Beobachtung des Kranken stärker zu Tage treten.

Das Gesicht ist starr, unbeweglich, selten beteiligt. Der Gang ist steif und gemessen. Beim Rockanziehen, Schreiben etc. vermag er die choreatische Unruhe gut einige Zeit zu beherrschen.

Die Sprache ist subjektiv und objektiv stark gestört.

Die Psyche ist vor allem absolut ruhig und ernst. Grobe intellektuelle Defekte fehlen«.

Bei seinem ein Jahr jüngeren Bruder liegen ähnliche Verhältnisse vor.

Der Beginn des Leidens fällt bei ihm in das 30. Lebensjahr. Beide stammen aus einer Choreafamilie und bei beiden beginnt die Krankheit auffallend früh.

In einem Fall, den Lange in der Tübinger Klinik beobachtete, handelt es sich um Vater und Sohn.

Der Vater war bis zum 48. Jahr gesund. Von hereditärer Belastung war keine Spur vorhanden.

Die Chorea stellte sich im Anschluß an ein Trauma ein.

»Der Sohn war kein besonders begabter, aber doch ein brauchbarer und williger Mensch. Beim Militär wurde er tüchtig »geschunden«, er desertierte und wurde streng bestraft. Als er nach Hause zurückkehrte, fiel den Angehörigen seine Vergeßlichkeit auf; er konnte keinen Auftrag richtig behalten und ausführen. Die Zuckungen stellten sich auffallenderweise erst später ein.

Die Reflexe waren gesteigert.

Beim Liegen war eine typische choreatische Unruhe, besonders links vorhanden. Bei längerer Beobachtung nahm ihre Intensität zu. Die grobe Kraft war ungeschwächt, der Gang ungeschickt.

Bei weiterer Untersuchung änderte sich das im ganzen relativ ruhige Bild.

Bei jeder Untersuchung wurde der Kopf heftig in den

Nacken geworfen, die Augen blinzelten, die Zunge wurde auf Geheiß rasch und maximal vorgestreckt, der Rumpf vorgebeugt. Ließ man die Zunge wieder einziehen, so hörten die zwangsartigen Mitbewegungen auf. Bei jedem neuen Hervorstrecken zeigte sich auch das Muskelspiel von neuem.

Der psychische Status war zuerst ein deprimierter, später ein lebhafter. Es stellten sich beträchtliche Erinnerungsdefekte ein.

Hieran anschließen möchte ich nun den von mir in der Kieler »Psychiatrischen und Nervenklinik« beobachteten Fall.

Es handelt sich um eine 43 jährige ledige Köchin St.

Aus der Familienanamnese ergibt sich folgendes:

Eine erbliche Belastung scheint nicht vorzuliegen. Die Eltern, die ziemlich plötzlich an Herzschwäche starben, waren nicht blutsverwandt, weder bei ihnen noch in der übrigen näheren und ferneren Verwandtschaft sind Nerven- oder Geisteskrankheiten vorgekommen, auch waren in der Familie keine abnormen Charaktere. Die Patientin hat zwei verheiratete Brüder, welche völlig gesund sind.

Die Kranke hat die Bürgerschule besucht und ist von mäßiger Begabung.

Vor 10 Jahren machte sie einen Typhus durch, nach dem sie dann angeblich immer gesund war. Im Herbst 07 arbeitete sie in einem Kieler Wäschegeschäft und zog sich dort eine Polyarthritis rheumatica zu.

Um Weihnachten 07 begannen die Zuckungen, weshalb sie ins städtische Krankenhaus kam. Dort stellte man eine Chorea, sowie einen Herzklappenfehler und Rheumatismus fest. Patientin machte unwillkürliche Bewegungen mit Armen und Beinen, die Sprache war verändert, es entstanden Kopfschmerzen und Schlaflosigkeit. Die Behandlung hatte den Erfolg, daß sie am 24. III. 08 nach Flintbeck, ihrem Heimatsort, verlegt werden konnte, wo sie am 1. Juli entlassen wurde.

Am folgenden Tage wurde sie von der Polizei in Kiel

in völlig verwahrlostem Zustande aufgefunden und wieder ins Krankenhaus gebracht.

Dort stellte man fest, daß die Zuckungen wieder wie früher vorhanden waren. Die Kranke zeigte ein auffallend gereiztes und zanksüchtiges Wesen. Sie verstand Fragen zunächst falsch, gab dann aber im allgemeinen richtige Antworten. Ärztlichen Anordnungen widersetzte sie sich häufig und beschuldigte das Pflegepersonal fälschlich körperlicher Mißhandlungen. Der Gang war unsicher und taumelnd. Die Sprache war durch Mitbeteiligung der Zungen- resp. der Kehlkopfmuskulatur an den choreatischen Zuckungen verändert.

Wegen ihres zuweilen gewalttätigen, erregten Wesens ihrer Neigung zu verkehrten Handlungen, Belästigungen ihrer Mitpatienten wurde sie am 14. September in die Kieler Nervenklinik überführt.

Bei der Aufnahme macht die Kranke einen stumpfen Eindruck und führt zuweilen unvermittelte und unkordinierte Bein- und Armbewegungen aus.

Status:

Gewicht: 49 kg.
Größe: 156 cm.
Temp.: 37,6°.

Der Knochenbau und die Muskulatur ist kräftig entwickelt, die Ernährung leidlich. In der Nase finden sich ausgedehnte, verschorfte Schleimhautabschürfungen. Auf der Stirn sieht man eine verschiebliche Narbe, worunter der Knochen etwas aufgetrieben ist.

Pupillen mittelweit, gleich rund.
R/L + etwas träge
R/C +
A. B. frei.
VII. symmetrisch.

Die Zunge kommt gerade heraus, zittert leicht, der Rachenreflex ist vorhanden.

Das Gebiß ist sehr defekt, die Schneidezähne fehlen,

wodurch die Sprache sehr behindert, stolpernd und verwaschen ist.

Kein merklicher Tremor manus.

Reflexe der oberen Extremitäten vorhanden, nach Muskelerregung nicht gesteigert.

Kniephänomen lebhaft, Achill. +.

Kein Patellar-, kein Fußklonus, kein Romberg.

Der Gang ist etwas unsicher, stampfend, ataktisch.

Größere Nervenstämme sind nicht druckempfindlich, die Schmerzempfindung im allgemeinen ist etwas herabgesetzt.

Innere Organe o. B.

Während der Untersuchung befindet sich die Patientin in dauernder Unruhe, nickt mit dem Kopf oder dreht ihn seitwärts, spitzt den Mund, runzelt die Stirn und macht mit der Hand Greifbewegungen. Streckt und krümmt einzelne Finger, stampft mit den Füßen den Boden und richtet sich bisweilen auf dem Stuhl halb in die Höhe.

Sie erzählt fortwährend und macht treffende Angaben über ihre frühere Krankheit, ihren Aufenthalt und über den Beginn der vorhandenen Störungen. Im städtischen Krankenhaus habe es ihr nicht gefallen, man habe sie oft grundlos geschlagen, obwohl ihr Benehmen untadelig gewesen sei.

Die Kranke faßt Fragen schwer auf, zeigt sich örtlich und zeitlich orientiert.

»Sie sei am 17. Mai 1880 geb., 28 Jahre alt!

(Wo geboren?) Landsberg a./W.

(Provinz?) Brandenburg.

$(6 \times 7\,?) = 40.$

$(7 \times 6\,?) = 24.$

$(3 \times 12\,?) = 40;$

$(17 - 9\,?) = 11.$

Monate werden richtig angegeben.

Wochentage rückwärts (Sonntag, Freitag, Mittwoch, Dienstag, Montag).

Die Patientin macht einen hochgradig dementen Eindruck, empfindet aber selbst nicht die Lücken ihres Wissens, im Gegenteil, sie ist sehr stolz auf ihr Können und zeigt sich sehr euphorisch.

16. IX. Auf Brom ist die Kranke ruhiger, schläft noch gut, im Schlaf keine Zuckungen.

20. IX. Unwillkürliche Bewegungen mit Armen und Beinen, die bei Bettruhe geringer sind. Dement-euphorisch; freut sich kindisch, daß ihre Wunde (Punktionsstelle) am Arm so gut geheilt ist.

23. IX. Betont stereotyp ihr Wohlergehen, ist immer heiterer Stimmung und möchte arbeiten.

27. IX. Sehr dement, uneinsichtig, will trotz größer werdender Unruhe aufstehen.

29. IX. Kann die einfachsten Fragen nicht beantworten, scheint sie nicht mal ordentlich aufzufassen. Sie sei 107! ins Krankenhaus gekommen.

Dement-euphorisch.

Bei der Unterhaltung werden die Bewegungen stärker.

5. X. Betont immer ihr Wohlergehen; Zuckungen sehr lebhaft.

18. X. In den letzten Tagen sehr gereizt, schimpft, läuft halbangezogen umher, verlangt ihre Entlassung und beruhigt sich erst auf gütliches Zureden.

19. X. Sehr erregt, behauptet die Pflegerin habe sie geschlagen etc.

In den nächsten Tagen hält wieder ihre euphorische Stimmung an, nur zuweilen ist sie händelsüchtig, aber leicht zu beruhigen. Anfang Dezember wieder sehr unruhig, auf Isopral aber ruhiger.

12. XII. Sprache sehr undeutlich und stoßweise. Die choreatischen Zuckungen besonders in den Extremitäten sehr lebhaft. Sie kann Arme und Beine nicht mehr ruhig halten. Die Zuckungen steigern sich wenn man mit ihr redet. Zuckungen in der Gesichtsmuskulatur auch sehr lebhaft, beständiges Grimassieren, plötzliche unwillkürliche Drehungen mit dem Kopf.

In den folgenden Tagen wieder sehr reizbar, während die Zuckungen an Intensität abgenommen haben.

20. I. 09. Gang sehr unsicher, kann allein kaum fortkommen.

24. I. Ist in der letzten Nacht mehrfach aus dem Bett gefallen.

6 II. Dement - euphorisch. Stark ausfahrende Bewegungen.

In der nächsten Zeit dauernder Stimmungswechsel, Zuckungen täglich gleich stark.

24. III. Gang unsicher, ausfahrend, immer in Gefahr zu fallen. Sie hat stets eine Erklärung dafür, der Boden sei zu glatt, das Kleid zu lang u. a.

Bis zum Schluß der Beobachtung halten der wechselnde Zustand der Stimmung und die choreatischen Zuckungen unverändert und in gleicher Stärke an.

Epikrise.

Wenn ich den Symptomenkomplex des vorliegenden Krankheitsbildes nochmals kurz zusammenfasse: » charakteristische choreatische Bewegungen, Beginn des Leidens in der Mitte des 40. Lebensjahres, besonders der chronisch-progressive Verlauf, Gedächtnis- und Intelligenzstörungen, sowie endlich Erfolglosigkeit der Therapie«, so dürfte wohl kein Zweifel darüber bestehen, daß wir es hier mit einer Chorea chronica progressiva zu tun haben.

Einige Punkte zeigen allerdings eine Abweichung von dem gewöhnlichen Bilde dieser Erkrankung.

Zu erwähnen ist zunächst, daß von einer hereditären Belastung zur Chorea nicht die geringste Spur in diesem Falle zu bemerken ist. In der ganzen Familie ist keine Chorea aufgetreten, noch ist von sonstigen Nerven- oder Geisteskrankheiten, nicht einmal von irgend einem abnormen Charakter in der Familie die Rede.

Wie schon des öfteren betont wurde, wird auch heute auf die Heredität als Kardinalsymptom nicht mehr so unbedingter Wert gelegt, wie Huntington es tat, der die Chorea ja direkt »Chorea hereditaria« nannte. Nach ihm suchte man auch den Grund für ihre Entstehung in neuropathischer Belastung, aber man hielt doch daran fest, daß eine hereditäre Belastung vorliegen könne.

Kampsmeyer stellt unter 47 Beobachtungen nur sechs als nicht hereditär fest; zwei Fälle von Schmidt und vier von Etter (1891). Aus der Zeit von 1900—1907) sind folgende aufzuführen, die Jäger in seiner Arbeit referiert:

Im Jahre 1901: Amdohr (Fall II; 1902: Müller (Fall II); 1903: Schinke, Meltzler (Fall II); 1904: Frank; 1905: Liebers, Daddi (Fall II); Hoishold (Fall II); 1906: Makey.

Dazu kommt 1908 Jägers Fall und 1909 der von mir beobachtete hinzu.

Über die körperlichen Symptome ist nichts Besonderes erwähnen.

In der Psyche fällt die fast dauernd euphorische Stimmung der Kranken auf, während sonst immer von depressiven Zuständen berichtet wird, in denen es sogar zu Selbstmordversuchen kommt.

Unsere Patientin ist über ihren Zustand nicht orientiert, es »geht ihr dauernd gut.«

Nicht unerwähnt lassen möchte ich die auffallende Tatsache, daß sich der Ausbruch der Chorea so bald an einen überstandenen Gelenkrheumatismus anschloß. Ob die beiden Krankheiten im aetiologischen Zusammenhang stehen, ist ja nicht mit Sicherheit festzustellen, aber auffallend bleibt hier immerhin die nahe Folge. In der Literatur ist ein Fall der Art nicht berichtet, Infektionskrankheiten werden im Gegenteil als aetiologische Momente stets verneint und nur bei der Chorea minor angeführt. Es wird sich auch hier wohl nur um ein zufälliges Zusammentreffen handeln. Man war deshalb auch zuerst in der Differentialdiagnose schwankend, aber mit der Zeit haben sich doch so typische Symptome herausgebildet, daß mit Sicherheit die Diagnose auf »Chorea chronica progressiva« lauten konnte.

* * *

Zum Schluß meiner Arbeit gestatte ich mir, Herrn Geheimrat Siemerling für die gütige Überlassung des vorliegenden Falles meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Litteraturverzeichnis.

Besta: Jahresbericht der Neurologie.
Curschmann: Eine neue Chorea-Huntington-Familie.
Faclam: Archiv f. Psychiatrie Bd. XXX.
Jäger: I.-D. Kiel 1908.
Kampsmeyer: I.-D. Kiel 1902.
Lange: Berliner Klin. Wochenschrift 06.
Müller: Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. XXIII.
Oppenheim: Lehrbuch d. Psychiatrie.
Steyerthal: Archiv f. Psychiatrie Bd. 44.
Stier: „ „ Bd. 37.
Weyrauch: Münch. Med. Wochenschr. 06.
Wollenberg: Huntingtonsche Chorea.

Lebenslauf.

Erich, Otto, Walter Fiedler, ev. Confession, wurde am 22. August 1885 zu Schleswig als Sohn des Gymnasialprofessors Wilhelm Fiedler und seiner Frau Agnes, geb. Becker, geboren. Nach dem Besuch einer Vorschule absolvierte er das Gymnasium in Schleswig von der Septima bis zur Oberprima. Im Herbst 1904 bestand er sein Abiturientenexamen in Schleswig. Dann studierte er Medizin in Kiel, Berlin und Kiel vom Herbst 04 bis zum Herbst 09. Im Sommer 1907 diente er vom 1. April bis zum 1. Oktober sein halbes Jahr mit der Waffe beim Kais. I. Seebataillon in Kiel-Gaarden. Am Anfang des Wintersemesters 1907/08 bestand er in Kiel die ärztliche Vorprüfung, im Januar 1910 die ärztliche Staatsprüfung und das Examen rigorosum.